UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1945 N° 108

LA NEUROPTICO-MYÉLITE AIGUË

Travail de la Clinique Ophtalmologique de la Faculté

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1945

PAR

Pierre AGASSE

Externe des Hôpitaux

MEMBRES DU JURY

MM. GORSE, *Président.*

P. FABRE, CALMETTES, GÉRAUD — *Assesseurs.*

Ch. DARNAUD, *Suppléant.*

TOULOUSE

IMPRIMERIE DU CENTRE

CAMILLI & FOURNIÉ

28, ALLÉE JEAN-JAURÈS, 28

1949

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1945 N° 108

LA NEUROPTICO-MYÉLITE AIGUË

Travail de la Clinique Ophtalmologique de la Faculté

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1945

PAR

Pierre AGASSE

Externe des Hôpitaux

MEMBRES DU JURY

MM. GORSE, *Président.*
P. FABRE
CALMETTES *Assesseurs.*
GÉRAUD
Ch. DARNAUD, *Suppléant.*

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU CENTRE
CAMILLI & FOURNIÉ
28, ALLÉE JEAN-JAURÈS, 28

1949

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

	MM.
Doyen	LEFEBVRE
Assesseur	BRUSTIER
Doyens honoraires	GORSE, CALVET

Professeurs honoraires

MM. RISPAL, MERIEL, RIBAUT, ARGAUD, LAFFORGUE, SERR, GARIPUY, CLERMONT.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique de neurologie et psychiatrie	RISER	Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.).
Clinique médicale	TAPIE, ROQUES	Pharmacie	CAUJOLLE
Clinique obstétricale	GUILHEM	Pathologie int. et clin. des maladies de la tuberculose	MOREL
Physiologie	SOULA	Bactériologie - Hygiène - Médecine sociale	ANDRIEU
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	VIRENQUE
Physique biologique et médicale	BUGNARD	Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.).
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA	Matière médicale	VINCENT
Chimie et toxicologie	BRUSTIER	Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL (P.).
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL	Anatomie pathologique	FABRE (J.).
Clinique chirurgicale et gynécologie	LEFEBVRE	Clin. oto-rhino-laryngologique et chir. maxillo-faciale	CALVET
Anatomie	VALLOIS, LAZORTHES	Clinique ophtalmologique	CALMETTES
Histoire naturelle	DELAS	Chimie biologique	VALDIGUIÉ
		Médecine lég. et du travail	PLANQUES
		Histologie et embryologie	BROUSSY
		Médecine sociale	BOUNHOURE

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	M. BAISSET	Anatomie	M. COULOUMA

AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Histologie	BIMES, ch. de f.	Chirurgie	GRIMOUD, RIEUNAU, DIEULAFÉ, DAMBRIN (P.)
Anatomie	POULHES, ch. d. f.	Physique médicale	MARQUES
Médecine	GADRAT, DARNAUD, GERAUD, DARDENNE, LAPORTE (J.)	Pharmacie	COUTURIER
		Chimie gén. pharm.	BLANC
		Obstétrique	PONTONNIER ch, d. f..
Ophtalmologie	DEODATI.	Hist. Nat. Pharm.	Mme DULUCQ-MATHOU
Odonto-Stomatologie	CADENAT		

COURS COMPLÉMENTAIRES

	MM.		MM.
Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	GUILHEM	Parasitologie	LASSERRE
Cours d'anat. physiol. et pathologique élémentaire aux élèves sages-femmes	GUILHEM	Botanique et cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU
Chimie biologique	VALDIGUIE	Chimie analytique	BLANC
Chimie pathologique	VALDIGUIE	Hydrologie et géologie	ASTRE
Chimie minérale	BLANC	Anatomie médico-chirurgic.	THOMAS
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT	Pharmacodynamie	BAISSET
Dermatol. et syphiligraphie	BAZEX	Bactériologie et hygiène	LAPORTE
Clinique de la tuberculose	MOREL (L.), DAMBRIN (P.)	Urologie	LHEZ
Législation pharmaceutique	BOUISSET	Ophtalmologie	DEODATI
		Neuro-chirurgie	LAZORTHES.
		Clinique O.R.L.	CLAUX
		Secrétaire de la Faculté	ARGILAS

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats

(Délibération du 12 mai 1891)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MON PERE

Qui sera toujours pour moi un exemple au cours de toute ma carrière médicale.

A MA MERE

Avec toute mon affection.

A MON FRERE PHILIPPE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

ET PLUS PARTICULIÈREMENT

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. SAISSET

A MONSIEUR André DELAUDE

A MONSIEUR Jean BRU

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE DOYEN P. GORSE

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE

A LA FACULTÉ

Nos remerciements vont tout d'abord au Maître pour l'aimable accueil qu'il a réservé au jeune externe que nous fûmes. Il nous a fait le grand honneur de nous accepter dans son service et de nous aider de ses conseils.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE DOCTEUR P. FABRE

PROFESSEUR DE CLINIQUE UROLOGIQUE
A LA FACULTÉ

Je me permets de lui dire ici toute ma reconnaissance et mon attachement pour les affectueux conseils qu'il n'a cessé de me prodiguer au cours de mes études médicales.

MONSIEUR LE DOCTEUR CALMETTES

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute notre gratitude pour l'affectueuse sympathie qu'il nous a témoignée durant toutes nos études. Nous sommes fiers d'avoir été son élève.

MONSIEUR LE DOCTEUR GERAUD

CHARGÉ DES FONCTIONS D'AGRÉGÉ
MÉDECIN DES HÔPITAUX

Dont l'esprit clinique nous guidera durant toute notre carrière.

MONSIEUR LE DOCTEUR Ch. DARNAUD

CHARGÉ DES FONCTIONS D'AGRÉGÉ

Dont nous avons été l'élève et que nous sommes heureux de pouvoir remercier, à l'occasion de ce travail, des conseils qu'il nous a prodigués.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ
ET DES HOPITAUX

A MES CHEFS DE CONFÉRENCES
D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

A MONSIEUR LE DOCTEUR DEODATI

ANCIEN CHEF DE CLINIQUE D'OPHTALMOLOGIE

Qui, par ses conseils éclairés, nous a aidé et soutenu dans nos recherches.

Introduction

L'association d'une névrite optique et d'une myélite aiguë, individualisée à la fin du siècle dernier sous le nom de neuromyélite aiguë, ou « maladie de Devic » et plus tard sous celui de neuroptico-myélite aiguë, n'a défini pendant longtemps que l'aspect anatomo-clinique de l'affection.

Mais cette association lésionnelle, si souvent décrite depuis, ne peut suffire à établir l'individualité de cette maladie. En effet, cette coexistence de l'atteinte médullaire et optique peut être réalisée par différentes maladies, au rang desquelles il faut citer la syphilis cérébro-spinale, la sclérose en plaques, l'encéphalite épidémique. Aussi le diagnostic de la neuroptico-myélite aiguë pose-t-il des problèmes extrêmement complexes; et il faut se demander si la neuroptico-myélite est un syndrome anatomo-clinique de causes multiples, ou si la maladie de Devic est une affection autonome et à virus spécial.

L'étude de la neuroptico-myélite aiguë, à la faveur des observations anatomiques récentes, des techniques histologiques modernes, de l'étude bactériologique du liquide céphalo-rachidien et de l'expérimentation, permet sinon de résoudre le problème des infections du virus neurotrope et de leur cadre nosographique, du moins apporte quelques clarifications à ces questions.

Un cas de neuroptico-myélite aiguë observé à la clinique ophtalmologiq ue de MM. les professeurs Gorse et Calmettes servira de base à la discussion de ce problème. Nous les remercions d'avoir bien voulu nous permettre d'aborder cette délicate question.

Nous envisagerons dans notre travail successivement les étapes historiques de l'identification de la maladie. Nous passerons ensuite en revue ses aspects cliniques si polymorphes, puis son évolution. Notre observation personnelle viendra alors pour nous permettre, aidé des données générales de l'étiologie et de l'anatomie pathologique, de dégager quelques idées relatives essentiellement au cadre nosographique dans lequel il convient de placer cette neuroptico-myélite aiguë.

Historique

D'abord va se dérouler une période d'identification clinique. C'est vraiment en 1894 que la neuroptico-myélite aiguë fut individualisée par Devic (myélite dorso-lombaire avec névrite optique, *Congrès de Médecine de Lyon*. Aussi est-ce à juste titre qu'on nomme « maladie de Devic » cette affection caractérisée par l'association d'uue névrite bilatérale et de troubles médullaires.

Déjà auparavant, cependant, l'attention avait été attirée sur cette affection et, en 1870, Clifford Albutt, Deescheld en 1882, Achard et Guinon en 1889, avaient apporté une ample étude anatomo-clinique de la maladie.

C'est en 1895 que paraît la thèse de Gault, Lyon, (*Neuromyélite optique*) inspirée par Devic.

Dès ce moment, la maladie apparaît plus nettement caractérisée et de nombreux travaux se succèdent : Catz, Taylor, Bielckowsky, Brissaud, Ronchon-Duvigneau apportent leur contribution à son étude, surtout au point de vue anatomo-clinique.

En 1903, Faure lui consacre sa thèse, inspirée par Weill et Gallavardin et, en 1907, Million, réunissant quarante-cinq cas, dont vingt-quatre mortels, avec dix-sept vérifications anatomiques. Cependant, l'insuffisance des examens biologiques et anatomiques en rend le classement mal aisé.

En 1911, de Lapersonne publie une étude sur l'ophtalmo-neuromyélite.

Dorénavant se font jour les travaux d'identification étiologique et d'expérimentation qui ouvrent la seconde période de l'histoire de la neuroptico-myélite aiguë.

Le professeur Guillain, en 1924, présente un rapport sur le problème étio-pathogénique de la neuroptico-myélite aiguë et étudie ses points de contact avec la sclérose en pla-

ques, surtout au point de vue liquide céphalo-rachidien (réaction du benjoin, *Revue Neurologique*, 1924).

Citons, d'autre part, les travaux de Genet et Devic (Société Ophtalmo, Lyon, 1925); ceux de M. A. Dolffus (Société ophtalmologique, Paris, 1925, neuromyélite aiguë, mort en six jours qui introduit des formes suraiguës et rapidement mortelle dans la clinique de la maladie), Bouchut et Dechaume, en 1927, qui publie une étude histo-pathologique d'un cas de neuroptico-myélite aiguë.

En 1930, Michaut présente sa thèse, inspirée par le professeur Guillain, où il défend l'autonomie de la maladie de Devic, se basant, surtout, sur des considérations anatomiques que permettent les progrès de l'histologie fine du système nerveux.

Depuis, d'autres travaux se sont succédés. Citons en particulier ceux de Maniresco, Million et Horowitch, Lhermitte, Cestan, Riser, Planques (*Revue Neurologique*, 1934), de Calmettes, Déodati, Tabarly et Pigassou à la Société O.N.O. de Toulouse, en novembre 1943.

Etude clinique

La neuroptico-myélite aiguë paraît cliniquement comme une affection rare. A peu près cent vingt cas en ont été décrits à cette date, tant par les auteurs de langue française qu'étrangère. Elle frappe l'homme ou la femme dans une égale proportion et cela surtout entre l'âge moyen de la vie, entre 20 et 45 ans (un cas de neuroptico-myélite aiguë a été décrit chez l'enfant).

Nous étudierons les trois étapes évolutives de la maladie :

— Ses modes de début;
— Les signes de sa période d'état;
— Son évolution.

MODE DE DEBUT

La maladie se caractérisant essentiellement par l'association d'une névrite optique et d'une myélite diffuse, son début sera variable selon la précession de ces signes.

On pourra avoir soit un début médullaire, soit un début oculaire; plus rarement signes visuels et signes myélitiques apparaissent simultanés. Le pourcentage entre les débuts oculaires et médullaires est à peu près partagé également avec peut-être, semble-t-il, une prédominance des débuts myélitiques.

1° Dans la variété oculaire, souvent des douleurs intenses, orbitaires ou sub-orbitaires (à l'élévation des globes plus particulièrement) ouvrent la scène clinique (le malade de Dechaume se plaignait de souffrir atrocement du fond des orbites). Quelquefois, c'est une céphalée frontale ou temporale. En tous cas, ces phénomènes douloureux sont très marqués, lancinants, souvent paroxystiques et arrivent à arracher

des cris au malade. Il y a parfois des irradiations de la douleur vers les épaules. Ces phénomènes douloureux sont fréquents, et, semble-t-il, assez propres à cette maladie au début.

Dans d'autres cas, des troubles de la vision surviennent les premiers. Ils peuvent être très lentement progressifs, s'échelonnant sur des jours ou des semaines ou, au contraire, brutaux dans leur apparition (ceci est moins fréquent).

Ce sont des signes subjectifs d'alarme, consistant dans le fait que la vue devient trouble, le malade ayant la sensation de brouillard devant les yeux, « de temps sombre », selon le malade de M. A. Dolffus.

Ces troubles de la vision peuvent rester à ce stade, mais fréquemment aussi ils aboutissent plus ou moins rapidement à une amaurose complète. Le plus souvent, le trouble visuel est unilatéral au début. Il peut le rester, l'autre œil étant sauvegardé. Mais souvent aussi ce trouble visuel se complète et la vision peut être tout à fait perdue, le malade ayant une cécité absolue.

Quelquefois il s'agit d'une diplopie qui s'installe et précède les troubles de la vision. Dans d'autres cas, on a décrit des crises paroxystiques d'amaurose totale, durant quelques minutes, sur un fond de déficience permanente de la vision (cas de Michaud et Guillainj. Un cas de troubles de la vision des objets colorés a même été décrit (dyschromatopsie, professeur Frenkel).

Notre malade, ainsi que nous le verrons, n'a pas échappé à cette séméiologie classique. Le début de sa maladie a été oculaire; il a présenté des vertiges, une violente céphalée frontale, et une baisse progressive de la vue en quelques jours, avant que n'apparaissent les signes médullaires.

2° Bien souvent, en effet, ce sont ces mêmes signes médullaires qui apparaissent les premiers. Ici encore, le début peut être lentement progressif ou brusque (ce qui est beaucoup plus rare).

Nous pourrons avoir à faire, dans une première éventualité, à des troubles moteurs, avec fatigabilité et paresse progressive des membres inférieurs, difficulté, raideur de la marche, syndrome de claudication intermittente médullaire, trahissant la paraplégie qui s'installe. Les membres supérieurs

peuvent être touchés, au même titre, par des parésies, des paralysies isolées ou associées.

Dans la plupart des cas, des troubles sensitifs viennent importuner ou faire souffrir le patient. Ils sont rarement isolés, le plus souvent associés aux troubles moteurs. Ce sont des dysesthésies (perceptions anormales, mais non douloureuses, telles qu'engourdissements, fourmillements, strictions, etc...).

Quelques autres fois, ce seront des sensations d'anesthésie ou d'hypoesthésie bien analysées par le malade; le plus souvent, ce sont des phénomènes douloureux très intenses au niveau des membres, du rachis, de la nuque. Leur siège, leur irradiation, leur intensité, leur condition d'apparition sont autant de caractères qui échappent à une description unique et qui varient avec chaque malade.

Les malades atteints de neuroptico-myélite aiguë peuvent débuter par des troubles sphinctériens à type de rétention vésicale, rectale, quelquefois d'incontinence. Dans la majorité des cas, ces signes sphinctériens sont associés à des troubles moteurs ou sensitifs et signent avec eux la myélite diffuse.

3° Donc, début oculaire, médullaire. Ce ne sont pas les deux seuls modes de début. Il faut savoir que ces malades présentent souvent, au début de la maladie, des signes généraux qui invitent à penser à une agression infectieuse de l'organisme : état de malaise mal défini, courbature, asthénie, myalgie, température ne dépassant jamais, semble-t-il, 38° à 38° 5, troubles digestifs avec nausées, diarrhée, état saburral, quelquefois même véritable angine rouge.

S'ils existent souvent, ces signes généraux sont aussi, dans la majorité des cas, assez discrets. Notre malade n'a point été épargné par eux.

Nous signalerons enfin la possibilité de troubles psychiques au début de la maladie. Une observation en a été rapportée par Gilbert, Becq et Adelsdorf. Elle paraît être la seule de ce genre.

Nous voyons donc l'extrême polymorphisme de début de la maladie. Aucun signe n'est spécifique. Il semble y avoir autant de possibilités cliniques que de malades. Seule, l'association de signes oculaires et médullaires peut, à ce moment,

faire songer à la neuroptico-myélite aiguë, que l'examen approfondi du malade, clinique et biologique, viendra ultérieurement authentifier.

II. PERIODE D'ETAT

Cette discrimination entre période d'état et période de début est peut-être un peu schématique. En effet, à quel moment peut-on dire le malade en période d'état.

Il est bien difficile de l'affirmer en présence d'une affection où, indifféremment, les signes peuvent se compléter en quelques jours, rester dissociés plusieurs semaines, voire plusieurs mois. Cependant, pour la commodité de l'exposé, nous passerons en revue maintenant les signes ophtalmo-neurologiques de la neurooptico-myélite aiguë, tels qu'ils se présentent au complet.

Le clinicien reconnaîtra :

1° un syndrome oculaire;

2° un syndrome neurologique (médullaire essentiellement);

3° des signes généraux;

4° un syndrome liquidien.

1° *Le syndrome oculaire.*

Ce syndrome oculaire est représenté par les signes qu'engendre la névrite optique. La bilatéralité de la névrite optique est la règle. Elle est cependant quelquefois unilatérale et le restera durant toute l'évolution; l'autre œil étant préservé. Les dissociations pathologiques entre les deux yeux sont donc possibles, de même que des chevauchements, la névrite optique régressant d'un côté, alors qu'elle progresse encore de l'autre.

Nous avons étudié les douleurs oculaires, orbitaires ou périorbitaires, dans les signes de début. Ces douleurs générales ne persistent pas et diminuent pour disparaître lorsque s'installe l'amaurose.

L'acuité visuelle est diminuée. Cette diminution est variable de quelques dixièmes à l'abolition de perception lumineuse et à l'amaurose totale. Il est intéressant de signaler que cette acuité peut passer par des phases d'aggravation ou de rémission. La dyschromatopsie est fréquente à ce moment.

Au point de vue fond d'œil, on peut avoir soit un tableau de névrite optique rétro-bulbaire avec papilles intactes et scotome central, soit des signes de papillite. Dans ce cas, la papille apparaît congestionnée avec quelquefois même des hémorragies papillaires; d'autres fois, elle est œdémateuse, avec des veines dilatées et des artères rétrécies, l'œdème débutant d'abord sur le pourtour papillaire. Elle ressemble assez à une papille de stase pour laquelle on serait tenté de la reconnaître si elle était accompagnée d'un contexte clinique adéquat.

Le champ visuel est le plus souvent normal, quelquefois altéré et, alors, dans la plupart des cas décrits, à type d'hémianopsie ou de rétrécissement concentrique.

La tension artérielle rétinienne est normale et de même la sensibilité cornéenne pour chaque œil.

La motricité oculaire extrinsèque, quelquefois normale, présente souvent des paralysies dissociées et transitoires (du strabisme avec diplopie). Un fait important est à retenir : il n'y a pas de nystagmus et de secousses nystagmiformes.

La motilité oculaire intrinsèque, le plus souvent normale elle aussi, montre des réflexes photomoteurs ou d'accommodation normaux. Quelquefois, on a signalé que ces réflexes étaient paresseux ou incomplets, mais jamais on n'a trouvé de réflexes dissociés, c'est-à-dire de signes d'Argyll-Robertson, qui doit demeurer classiquement un signe de syphilis nerveuse. Assez souvent existerait une mydriase uni ou bilatérale, bien plus rarement du myosis. L'inégalité papillaire est de l'anisocorie.

Les signes oculaires sont donc encore ici assez variables et ne sont pas pathognomoniques de l'affection.

2° *Le syndrome neurologique.*

Ici encore nous allons voir que les signes neurologiques sont bien divers. Leur coexistence avec les signes oculaires permettra seule l'identification de la neuroptico-myélie aiguë,

aidée d'un certain nombre de faits cliniques et de recherches portant sur le liquide céphalo-rachidien.

Ces signes neurologiques sont ceux d'une myélite diffuse.

Au point de vue moteur, le plus souvent les malades présentent des signes de déficit des membres inférieurs, c'est-à-dire une paraplégie. Il y a diminution de la forme segmentaire appréciable dans les membres inférieurs. Les signes de Barre et de Mingazzini sont relevés. C'est une paraplégie spasmodique dans l'ensemble des cas, avec fatigabilité à la marche, faiblesse des membres inférieurs, démarche spastique; quelquefois ces troubles sont maximum sur une jambe, ce qui implique qu'une voie pyramidale est plus touchée que l'autre. A côté de ces paraplégies spasmodiques, on a observé des paraplégies flasques d'emblée (cas plus graves) qui pourront d'ailleurs devenir spasmodiques secondairement.

Les membre supérieurs peuvent être touchés eux aussi, soit d'emblée, ce qui produit une quadriplégie, soit après un stade de paraplégie avec myélite ascendante. Ici encore la diminution de la force segmentaire peut aller jusqu'à une paralysie totale.

L'hémiplégie ou l'hémiparésie sont rarissimes.

Toujours au point de vue moteur, on constate qu'il n'existe pas d'anomalie des mouvements autres que celles engendrées par les paralysies, c'est-à-dire qu'on ne trouve point de mouvements involontaires (tremblements).

La fonction de coordination motrice n'est point troublée. Fait essentiel : on ne relève pas de signe de la série cérébelleuse; pas de tremblements intentionnels, pas d'hypermétrie, ni de dysmétrie dans les épreuves classiques doigt-nez, doigt-doigt, talon-genou, renversement de la main, épreuve du moulinet. Pas d'asmergie non plus, ni d'adiodococinésie dans l'épreuve des marionnettes.

Certains auteurs, cependant, rapportent dans des observations anciennes la présence de signes cérébelleux. Mais ne s'agirait-il pas, dans ces cas où les critères biologiques n'ont pas été donnés, de formes atypiques de sclérose en plaques ?

La fonction tonique musculaire est troublée dans des sens différents selon qu'il s'agira d'une paraplégie flasque ou spas-

modique (hypotonie ou bien hypertonie pyramidale au niveau des membres).

Les troubles sensitifs sont aussi quasi constants dans la neuroptico-myélite aiguë. Nous avons déjà vu les atteintes de la sensibilité subjective dans les formes de début. Ces phénomènes sensitifs sont généralement fugaces et passagers. Nous n'y reviendrons pas. Il existe aussi des troubles objectifs de la sensibilité. Les sensibilités élémentaires superficielles, tact, sensibilité thermique, sensibilité douloureuse sont rarement normales. Le plus souvent, elles sont altérées (perte de la finesse de localisation). (Retard ou erreur de perception). Ces sensibilités peuvent être abolies et l'étendue de ces troubles est un facteur de gravité du pronostic. Il signe, en quelque sorte, la myélite transverse, et non plus l'atteinte diffuse çà et là sur l'axe spinal. (Exemple : anesthésie à tous les modes au-dessous de D2 tardive au bout de quatre mois, cas de Guillain et Alajouanine), souvent au-dessus de la zone anesthésiée ou hypoesthésiée. On conçoit qu'il soit impossible de systématiser la topographie de ces troubles qui peuvent être nuls, légers ou, au contraire, massifs en tous cas bien différents, suivant chaque malade.

Les sensibilités profondes (diapason, baresthésie) sont le plus souvent intactes. Leur atteinte est, de même, signe de pronostic fâcheux.

Les sensibilités synthétiques (stéréognosie et somatognosie) sont intactes elles aussi dans la majorité des cas.

L'étude des réflexes montre que ceux-ci sont souvent troublés. Parmi les réflexes tendineux, les réflexes rotuliens sont, ou bien normaux, ou bien le plus souvent exagérés (ce qui signe l'irritation pyramidale). Ils peuvent être encore abolis. Il en est de même des réflexes achilléens, cubito-pronateur ou stylo-radial; et leur atteinte plus ou moins importante est en rapport avec l'intensité des lésions anatomiques de la myélite.

Le réflexe cutané plantaire est souvent inversé, ce qui donne un signe de Babinski soit uni, soit bilatéral. On peut relever les signes de Meige, de Rossolino; enfin, le réflexe cutané abdominal et crémastérien est souvent respecté, mais dans certaines observations ils étaient abolis.

Quelquefois on peut mettre en évidence des réflexes de

défense (phénomène du triple retrait) ou des syncinésies qui, elles aussi, signent la lésion pyramidale.

Enfin, le clonus de la rotule ou du pied peut exister.

Les troubles sphinctériens sont la règle dans la neuroptico-myélite aiguë, soit à type de rétention le plus souvent (vésicale surtout), soit quelquefois aussi à type d'incontinence. Ainsi que nous le verrons, notre malade a présenté une rétention d'urine pendant quelques jours. On signale aussi des troubles génitaux.

Les troubles trophiques sont plutôt rares et l'apanage des formes sévères et évoluant longtemps. On a noté des amyotrophies diffuses, des œdèmes, des altérations des phanères (ongles), des escarres terminales, des décalcifications osseuses, des troubles vaso-moteurs. Leur raison serait une atteinte médullaire du tractus intermedio-latéralis.

Les nerfs craniens, en dehors de l'atteinte du nerf optique (caractéristique de la maladie et des troubles possibles de la motilité oculaire) ne sont que rarement touchés.

On a signalé des paralysies de la septième paire, à type périphérique, bien plus rarement de la huitième paire cochléaire ou vestibulaire. La cinquième paire reste intacte; le réflexe cornéen n'est pas aboli.

Dans quelques observations des signes méningés frustes ont été relevés. Ils seraient assez fréquents, d'après Michaud.

Les réactions électriques sont variables et peuvent aller jusqu'à une R.D.

La parole, le langage, l'écriture, la praxie, le psychisme sont intacts. Certaines observations font foi cependant de troubles mentaux portant sur les facultés intellectuelles (mémoire surtout, affectivité, émotivité, jugement) qui obligent à ce moment à parler non plus de myélite diffuse, mais bien d'encéphalo-myélite diffuse. Ces cas restent rares dans la neuroptico-myélite aiguë (observation de Michaux).

En définitive, signes de déficit pyramidal, signes sensitifs, signes sphinctériens sont les plus fréquents, plus ou moins légers ou importants selon les malades et incitent l'esprit à porter le diagnostic de myélite diffuse. On conçoit la difficulté de diagnostic lorsque existent, seuls, les premiers jours, les signes de myélite diffuse, alors que les signes oculaires ne sont pas encore associés aux précédents.

3° *Les troubles de l'état général.*

La majorité des auteurs qui se sont occupés de la neuroptico-myélite aiguë ont vu qu'au moins dans les premiers jours de la maladie il existait les signes généraux déjà décrits. Généralement ces troubles sont passagers, ne durant que quelques jours. Cependant, dans certaines observations, on relève en cours de maladie des poussées de fièvre modérée aux environs de 38° avec asthénie et amaigrissement.

4° *Le syndrome liquidien.*

Que va nous apporter l'étude du liquide céphalo-rachidien comme signes pathologiques ? Le plus souvent le liquide est d'aspect normal.

Le manomètre Claude le montre assez souvent hypertendu.

Il y a souvent hypercytose légère (à type lymphocytose), ainsi qu'albuminorachie modérée et presque constante (0,40 à 0,80 ‰).

Sucre et chlorures sont inchangés.

Fait capital : B. W. reste négatif en dehors de toute syphilis et, de même, la réaction du benjoin colloïdal.

Les recherches bactériologiques sont négatives elles aussi, l'examen direct et la culture ne donnant aucun résultat.

Tels sont les signes cliniques classiques de la neuroptico-myélite aiguë. Pris isolément, ils n'ont absolument rien de caractéristiques. C'est leur groupement qui invite au diagnostic de neuroptico-myélite aiguë. Le reste de l'examen général de tel malade s'avère négatif, en dehors de lésions antérieures, bien entendu.

L'appareil cardio-vasculaire est normal. Le cœur ne présente pas de signes pathologiques. La tension artérielle reste inchangée.

L'appareil pulmonaire est, lui aussi, normal.

Et de même l'appareil digestif. Le foie et la rate, le plus souvent de volume normal, peuvent être quelquefois hypertrophiées.

Quant à l'appareil génito-urinaire, en dehors des signes neurologiques déjà décrits, il ne présente rien à signaler : dans les urines, ni sucre ni albumine.

III. EVOLUTION. COMPLICATIONS PRECOCES ET TARDIVES

Nous avons vu que, dès le début, les signes oculaires et médullaires sont dissociés dans le temps, et ne marchent de pair que bien rarement. Nous avons vu, d'autre part, que l'atteinte optique peut être légère avec de gros troubles médullaires, et vice-versa. Il ressort évidemment de ceci que l'allure évolutive de la maladie sera bien différente pour tel ou tel malade. On peut dire cependant que, généralement, les signes les premiers apparus sont aussi les premiers à disparaître dans l'éventualité heureuse de la régression.

L'évolution est donc tout à fait incertaine et variable. Telles formes guérissent complètement, sans séquelles, en un ou plusieurs mois (jusqu'à un ou deux ans d'évolution). Telles autres entraînent la mort en quelques jours (sept jours dans le cas de Dollfus) ou quelques semaines. Ces éventualités fatales sont dues à un processus de myélite ascendante qui lèse le bulbe, véritable syndrome de Landry, éminemment redoutable (par des formes rapidement progressives et massives). La mort, dans les formes prolongées, est due à la cachexie, à l'infection urinaire, aux broncho-pneumonies de décubitus, aux affections intercurrentes, qui ont beau jeu sur un organisme débilité.

On voit donc que la neuroptico-myélite aiguë est une affection sévère. Dans à peu près 35 % des cas (plus selon Michaux), le sujet succombe soit rapidement, soit tardivement, au bout de quelques mois. Dans un autre bon tiers des cas, les sujets guérissent complètement et sans séquelles. Enfin, à peu près un autre tiers guérit, mais avec *des séquelles, soit optiques* (atrophie optique post-névritique, avec papille décolorée, blanche, vision diminuée, amaurose), *soit médullaires* (persistance d'un syndrome d'irritation pyramidale, de troubles de la sensibilité plus ou moins importants, et même de troubles génitaux). Ces séquelles assombrissent le pronostic lointain de ces malades.

On a enfin parlé de rechutes de la maladie. Mais là il semble que les cas où elles se sont produites relèvent plu-

tôt d'une sclérose en plaques mal étiquetée au début, et on connaît la propension à procéder par poussées évolutives.

Tel est donc l'aspect clinique général, ainsi que l'évolution de la maladie. Nous voyons ainsi qu'elle est extrêmement polymorphe quant à ses signes et son déroulement. Cependant, au milieu des tableaux protéiformes qu'elle présente, il est possible d'individualiser quelques formes cliniques.

Formes cliniques

Nous retiendrons d'abord *des formes cliniques symptomatiques :*

— suivant les signes au début, oculaires ou médullaires;

— suivant l'intensité de ces signes oculaires par rapport aux signes médullaires et vice-versa;

— des formes avec température et signes généraux marqués, de mauvais pronostic;

— des formes avec hémiplégie sous-corticale (Marinesco).

— des formes avec troubles mentaux.

— des formes avec crises tétanoïdes sous-corticales, crises douloureuses et spasmes toniques (Guillain-Spilder).

Il existe *des formes cliniques évolutives de la maladie :*

— forme suraïgue avec mort en quelques jours (myélite ascendante avec extension bulbaire);

— formes aiguës avec mort en quelques semaines;

— enfin, forme subaiguë et subchronique, pouvant durer des mois ou des années.

Enfin, nous citeronss *des formes compliquées :*

— précocement, de myélite ascendante qui serait assez fréquente;

— tardivement, d'infection urinaire, de broncho-pneumonie, d'escarres de pronostic fatal;

— des formes avec ou sans séquelles optiques ou médullaires.

Ayant ainsi pris connaissance des différents aspects cliniques évolutifs de la neuroptico-myélite aiguë, nous pouvons aborder notre observation personnelle.

OBSERVATION PERSONNELLE

S... Louis, 42 ans, entre le 26 juin 1943 à l'Hôtel-Dieu de Toulouse, salle Saint-Sébastien, pour paralysie du membre inférieur droit et troubles de la vue.

Le malade ne présente rien d'important à signaler dans ses antécédents héréditaires. Il a neuf frères ou sœurs en bonne santé. Il est marié. Sa femme est bien portante. Jamais d'enfants, et pas de fausses-couches.

En 1920, il a été opéré de l'appendicite. Il a eu un début d'otite en 1939 et un épisode dyssentérique en 1940. Il signale, depuis 1940, une légère baisse de la vue qui l'oblige à porter des lunettes.

1° *L'histoire de sa maladie est la suivante :*

Le 14 juin : il se baigne et, après son bain, ressent de violentes crampes d'estomac, des vertiges et des nausées.

Le 15 juin : il est atteint de coliques et de diarrhée. Il se sent mal à l'aise et souffre d'une céphalée frontale lancinante.

Le 18 juin : à son réveil, sa vue a baissé et il a l'impression de brouillard devant les yeux; cela le surprend, l'alarme et le...

19 juin : il consulte un oculiste, qui ne constate rien de pathognomonique.

Le 22 juin : la jambe droite s'immobilise, ne le soutient plus et ne peut plus être remuée. Elle est froide; de plus, il se plaint de constriction du flanc droit : « J'ai, dit-il, l'impression d'avoir un corset serré autour de la base du thorax. »

Le 24 juin : le membre inférieur gauche se paralyse à son tour. Le malade est alors impotent, alité et ne marche plus qu'avec de très grandes difficultés. Il n'y voit presque plus.

Et nous sommes au dixième jour de l'évolution de la maladie.

Malheureusement, durant toute cette période, le malade n'a pas pris sa température, et nous ne pouvons pas savoir s'il a présenté un état pyrétique caractérisé. Il est à peu près sûr cependant que l'état de malaise et de courbature qu'il a ressenti dans les premiers jours étaient en rapport avec un état fébrile.

Le 26 juin, devant ces signes angoissants, le malade est hospitalisé.

2°. *Examen à l'entrée.*

Examen neurologique.

On note des troubles moteurs consistant en une grosse diminution de la force segmentaire des membres inférieurs, surtout marquée à droite. Au membre supérieur, rien à signaler. La marche est impossible, le malade se soutenant à peine lui-même. Il existe des signes de Barre au membre inférieur, et de Mingazzini bilatéraux, mais très prononcés à droite. Pas de troubles de la coordination motrice (pas de signes cérébelleux). L'étude de la tonicité musculaire montre un membre inférieur droit moins tonique et plus flasque que le gauche.

Parmi les troubles sensitifs, il n'y a point de troubles subjectifs (ni douleur, ni dysesthésie). Au point de vue objectif, on relève une altération globale des sensibilités superficielles élémentaires (tactile, sensibilité au chaud et au froid, sensibilité douloureuse) au niveau de l'ombilic. Il n'y a pas d'anesthésie vraie, mais seulement hypoesthésie avec retard à la perception et erreur dans la discrimination thermique. Au-dessus de l'ombilic, les sensibilités sont normales et conservées; point de zone d'hyperesthésie.

Pas de troubles de la sensibilité profonde (baresthésie, diapason, pression des testicules des globes oculaires normale). Pas de troubles des sensibilités synrhétiques. Ni astéréognomie, ni troubles de la connaissance du schéma corporel.

L'étude des réflexes montre des réflexes rotuliens, droit et gauche, vifs (côté droit surtout; mais non pas polycynétiques). Des réflexes achilléens, stylo-radicial et cubito-pronateur, sont normaux. Parmi les réflexes cutanés, les abdominaux sont abolis du côté droit (mais large cicatrice d'appendicite), et conservés du côté gauche.

Le réflexe cutané plantaire est inversé à droite (signe de Babinski); à gauche, le réflexe cutané plantaire est normal.

Il n'existe pas de signe de Meige ni de Rossolino. Il n'y a pas de réflexe de défense, pas de synginésie. On note un clonus du pied droit, mais pas du pied gauche. Pas de clonus des rotules.

Comme troubles sphinctériens, le malade présente une rétention d'urine passagère d'une durée de trois jours, qui a cédé au traitement par le sondage.

On ne relève pas de troubles trophiques : pas d'amyotrophie; la peau et les phanères sont normales. Cependant, il existe une diminution de la température locale au membre inférieur droit.

Du côté des nerfs craniens, la deuxième paire, examinée par M. le Professeur Calmettes, le 28 juin, montre O.D.G. = 2/10. Les pupilles sont normales, ainsi que les champs visuels. Au point de vue fond d'œil, il existe des signes de papillite. La papille

présente un bouton d'œdème formant une saillie inférieure de trois dioptries, où les vaisseaux sont marqués à leur origine. Les artères sont normales et les veines légèrement congestionnées. La tension artérielle rétinienne égale 40. L'examen des troisième, quatrième et cinquième paires montre une motilité oculaire normale, aussi bien extrinsèque qu'intrinsèque.

Cinquième et septième paires sont normales. L'examen de la huitième paire montre une excitation labyrinthique; au côté gauche, réaction nystagmique de quarante-cinq secondes, et de cinquante-cinq du côté droit (normalement celle-ci est de vingt-cinq à trente secondes). D'où légère augmentation de l'excitabilité labyrinthique.

Les neuvième, dixième, onzième et douzième paires ne présentent rien à signaler.

Pas de signes méningés ni de troubles du langage ou de la parole; pas de signes psychiques.

La ponction lombaire pratiquée le 30 juin montre un liquide d'aspect normal, dont la tension assis est de 40 au manomètre de Claude (épreuve de Queckensted positive); cellules, 11; albuminorachie, 1 gramme 20 pour mille; chlorures, 7,31; sucre, 0,70; B. W. négatif; benjoin normal.

Examen oculaire.

Nous l'avons vu plus haut avec l'étude des nerfs craniens.

Examen général.

Appareil cardio-vasculaire. — Cœur : rien à signaler. Pouls : à 70 par minute. Tension artérielle : 12,7. Poumon : rien à signaler. Appareil digestif : rien à signaler. Foie et rate normaux.

Appareil génito-urinaire : Rien à signaler. Urine normale : albumine, 0; sucre, 0.

Examens biologiques généraux.

Urée sanguine : 0,05 pour mille.

B. W. dans le sang : négatif.

3° *Evolution de la maladie.*

Le 1er juillet : apparition d'un Babinski bilatéral, d'un clonus du pied gauche. Disparition des réflexes cutanés abdominaux. A ce moment, les signes médullaires sont au maximum.

Le 2 juillet : il est pratiqué l'examen électrique des membres inférieurs, qui ne montre pas de modifications qualitatives des

réactions. Seulement une diminution de l'excitabilité faradique et galvanique du territoire sciatique droit, et une très légère diminution de l'excitabilité faradique et galvanique du territoire du crural droit.

Le 4 juillet, le malade présente : œil droit, 3 dixièmes; œil gauche, 7 dixièmes, et cela après correction. Au point de vue fond d'œil, l'examen présente une régression considérable de la névrite optique des deux côtés. Seule, la papille droite est encore un peu floue. On voit donc que les signes oculaires s'améliorent.

Le 9 juillet : une nouvelle ponction lombaire pratiquée montre les résultats suivants : cellules, 2; albumine, 0,70; benjoin, normal. Le liquide tend donc à redevenir normal quant à la cytose et à l'albuminorachie.

Le 12 juillet : examen oculaire. Œil droit, 4 dixièmes; œil gauche, 8 dixièmes, après correction. Au point de vue médullaire, les signes régressent eux aussi. La marche redevient possible. Le malade sort, le 25 juillet, apparemment guéri. Il a suivi un traitement par uroformine intraveineuse et cyanure de mercure intraveineux.

Nous avons pu suivre notre malade, et nous l'avons examiné deux ans après, le 3 juillet 1945.

L'examen oculaire a montré : Œil droit : (15° + 0,50) VI; œil gauche : (165° + 0.50) VI. Accomodation normale. Champ visuel normal. Motricité extrinsèque et intrinsèque : rien à signaler. Pupilles égales.

Fond d'œil : montre du côté droit et du côté gauche une papille à bord net et régulier, avec cependant une légère décoloration du secteur nasal des deux côtés. Les vaisseaux sont normaux.

Tension artérielle rétinienne : 40.

L'examen neurologique est entièrement négatif.

Au point de vue général : rien à signaler.

Discussion du diagnostic de notre cas et de la neuroptico-myélite aiguë en général

En face de ce malade qui présentait des signes de myélite diffuse et une névrite optique, divers diagnostics se sont présentés à l'esprit.

Tout au début, le médecin traitant avait pensé à une tumeur cérébrale devant ces troublee de la vue apparus brusquement, avec malaises, vertiges, céphalées, nausées, déficit moteur des membres inférieurs. Mais ce diagnostic ne pouvait tenir longtemps en l'absence de signes d'hypertension intracranienne vraie (somnolence, céphalée persistante et tenace, tension artérielle rétinienne augmentée, signes de fond d'œil, avec papille de stase). De plus, les signes neurologiques n'étaient point ceux d'une localisation cérébrale; ils étaient bien trop diffus, surtout les signes sensitifs, impliquant non l'idée d'une lésion cérébrale au foyer, mais d'un processus médullaire multiple et étagé.

Une polynévrite alcoolique avec névrite optique rétrobulbaire aurait pu, à la rigueur, simuler cette neuroptico-myélite aiguë. Mais, ici, pas de passé éthylique; pas de signe d'imprégnation alcoolique. Au contraire, dans notre cas, un début brutal, bien différent des débuts de polynévrite alcoolique. Et dans une névrite alcoolique (atteinte du nerf périphérique) il n'y a pas les signes pyramidaux que nous trouvons ici : le malade steppe; les troubles sensitifs prédominent sous forme de douleurs spontanées ou provoquées à la pression des masses musculaires. La topographie objective des troubles sensitifs est radiculaire, et non médullaire, comme ici.

Amaurose transitoire épidémique ? Pas le moins du monde, car alors comment expliquer les signes médullaires. C'est

d'ailleurs une affection fort rare qui paraît rentrer dans le cadre des encéphalites infectieuses et est encore mal connue.

Etions-nous en présence d'une encéphalite épidémique ? Mais notre malade était apyrétique, n'était pas somnolent, ne présentait pas de paralysie oculaire, ne souffrait pas d'algies myocloniques. Il n'y avait pas d'hyperglycorachie, classiquement caractéristique de cette affection. Ultérieurement, notre malade n'a point présenté les séquelles si redoutables de la striatère post-encéphalitique. Nous eûmes donc raison d'écarter ce diagnostic.

Notre malade était-il atteint d'une myélite syphilitique avec localisations oculaires concommittantes ? Premièrement, cette association moëlle plus nerf optique est assez rare. De plus, il était assez aisé de ne point penser à une syphilis nerveuse chez ce sujet sans aucun antécédent syphilitique ni héréditaire ni personnel, sans stigmates anciens de syphilis cutanéo-muqueuse, surtout avec un liquide céphalo-rachidien au B.W. négatif, avec une réaction de Wassermann négative dans le sang.

Le tabès amaurotique est difficilement pris pour une neuroptico-myélite aiguë. Tout le sépare de cette dernière, son évolution progressive vers l'ataxie, ses douleurs fulgurantes, ses troubles de la sensibilité profonde, ses crises viscérales, son aréflexie, son syndrome liquidien, les signes de syphilis viscérale s'y trouvant associés (aortite). Le problème peut surtout se poser dans un tabès méconnu avec ataxie aiguë, en quelques heures (cas de Decourt).

Enfin, un dernier diagnostic se posait à nous : *étions-nous en présence d'une sclérose en plaques ou d'une neuroptico-myélite aiguë ?* Et, certes, le problème était angoissant, car la neuroptico-myélite aiguë est susceptible de guérir, alors qu'on connaît la marche évolutive de la sclérose en plaques. Il faut savoir qu'il est souvent difficile, au début, de différencier les deux affections, soit que la neuroptico-myélite aiguë s'inaugure par un syndrome médullaire de déficit pyramidal, soit qu'un tableau de névrite optique rétro-bulbaire ouvre la scène. La différenciation est surtout difficile dans les scléroses en plaques aiguës avec névrite optique.

Eminemment polymorphes toutes les deux et bien proches par certains points, quelques points les séparent cepen-

dant, en dehors du test évolutif qui, parfois, est le seul à les distinguer.

Il y a très peu ou pas de signes cérébelleux dans la neuroptico-myélite aiguë, alors qu'ils sont généralement très nets dans la sclérose en plaques.

Les signes sensitifs sont moins marqués dans la sclérose en plaques que dans la neuroptico-myélite aiguë, bien que cependant, depuis quelques années, on ait attiré l'attention sur la plus grande fréquence des signes sensitifs dans la sclérose multi-loculaire.

On donne comme classique l'abolition des réflexes abdominaux dans la sclérose en plaques; mais elle est aussi possible dans la neuroptico-myélite aiguë. Ce signe ne peut donc donner qu'une faible indication clinique. Dans les deux cas, il a la valeur d'un signe d'étage dû à la myélite diffuse.

Il y a du nystagmus dans la sclérose en plaques, qui est absent dans la neuroptico-myélite aiguë (c'est, à vrai dire, un signe cérébelleux). Il peut y avoir une névrite optique rétrobulbaire dans la sclérose en plaques; mais il est rare qu'il y ait une papillite, alors qu'elle existe dans la neuroptico-myélite aiguë.

Les signes vestibulaires sont quasi-constants dans la sclérose en plaques (96 % des cas selon Barbe); beaucoup plus rares dans la neuroptico-myélite aiguë.

Enfin la réaction de Guillain au benjoin colloïdal est positive dans la sclérose en plaques. Elle peut, cependant, être négative dans certains cas banaux de cette maladie; mais elle est toujours pratiquement positive dans la sclérose en plaques aiguë. Et c'est celle-ci surtout qui risque d'être confondue avec la neuroptico-myélite aiguë, où la réaction de Guillain est toujours négative. Elle est donc un très bon signe différentiel.

Nous ne parlerons pas du test évolutif. Dans notre cas particulier, l'observation que nous apportons a l'intérêt d'être échelonnée sur une période de deux ans. Nous avons revu notre malade au bout de ce temps. Il ne présentait aucun signe pathologique. Quelle est la sclérose en plaques qui nous donnerait ainsi une rémission de deux ans ? Et une rémission complète ? Nous avions donc eu raison de poser ce diagnostic de neuroptico-myélite aiguë qui, de toute manière, et toujours, doit être un diagnostic d'élimination.

Place nosographique de la neuroptico-myélite aiguë

Nous allons maintenant envisager quelle place on peut assigner à la neuroptico-myélite aiguë dans la nosographie. Le problème qu'elle suscite peut se poser ainsi :

— Est-ce une maladie autonome primitive ? et dans ce cas, quelle est la cause ?

— Est-ce un syndrome dû à des raisons diverses (syphilis nerveuse, encéphalite épidémique, sclérose en plaques, etc...).

Nous allons interroger la clinique, l'anatomie pathologique, l'étiologie (bactériologie, expérimentation).

1° *Cliniquement.*

La neuroptico-myélite aiguë se sépare facilement de la syphilis nerveuse, ne serait-ce que par le syndrome liquidien spécifique de la syphilis.

Elle est bien distincte aussi de l'encéphalite épidémique, type Von Economo-Cruchet, et dans sa période d'état, et dans ses manifestations ultérieures.

A-t-elle des rapports avec la myélite nécrotique subaiguë de Foix et Alajouanine (cas avec névrite optique), mais il y a alors paraplégie spasmodique secondairement flasque, avec amyotrophie. Cette myélite a des troubles sensitifs associés et superposés aux troubles moteurs. La papillite est contingente et l'évolution est mortelle en deux ou trois ans. De plus, anatomiquement, il y a bien ici nécrose, mais aussi et surtout une angéiohypertrophie des zones nerveuses atteintes qui manque dans la neuroptico-myélite aiguë.

Ces affections sont susceptibles de réaliser des syndromes très proches de la neuroptico-myélite aiguë. Aussi est-il quelquefois bien difficile de les distinguer. C'est de là qu'est née la théorie syndromique de l'affection ? Le problème se complique encore plus pour la sclérose en plaques. Celle-ci est

tout à fait susceptible de réaliser un syndrome typique de neuroptico-myélite aiguë. Faut-il en inférer que toute neuroptico-myélite aiguë est causée par une sclérose multiloculaire ? Certainement pas, puisque certaines neuroptico-myélites aiguës guérissent parfaitement sans séquelles (cas de notre malade). Elles n'ont rien à voir avec une sclérose en plaques.

Cliniquement donc nous n'avons pas de réponse à notre question : la neuroptico-myélite aiguë est-elle une maladie ou un syndrome ?

2° *Que va nous apporter l'anatomie pathologique ?*

En 1930, Michaux, dans sa thèse, soutient l'autonomie de la neuroptico-myélite aiguë. Il se base pour cela sur des critères anatomiques. En effet, dit-il, l'affection est trop polymorphe (nous venons de le voir) pour être caractérisée par les signes. L'étiologie ne peut pas non plus l'individualiser, puisqu'elle nous reste cachée au même titre que dans les diverses névraxites ou encéphalo-myélites à virus neurotropes. Son évolution, de même, n'obéit à aucune loi.

Mais les lésions sont-elles spécifiques ? Et Michaux répond : oui. D'après lui, en effet, l'atteinte nerveuse porte sur la moëlle, où se trouvent des foyers myélomaciques, sur le nerf optique (aussi sur le chiasma et les bandelettes). Il peut aussi exister des foyers primitifs ailleurs; mais le plus souvent ce sont des dégénérescences secondaires (bulbe, pédoncule, cérébraux). Historiquement, dans les foyers primitifs, il y aurait tendance nécrotique tout a fait caractéristique de la maladie (démoclinisation, destruction des cylindraxes dans le foyer nécrotique, destruction de la trame névroglique) et réactions péri-vasculaires inflammatoires qui font penser à une origine infectieuse (cellules rondes, polynucléaires, cellules plasmatiques, dans les espaces de Wirchow-Robin).

Pour Michaud donc, la tendance nécrotique (sans lésions vasculaires oblitérantes, bien entendu, ne respecte rien, même pas la névroglie qui disparaît aussi sans réaction. Cette tendance nécrotique est, pour cet auteur, le critère de la maladie.

Pour d'autres auteurs (Cestan, Riser, Planques) (neuroptico-myélita eiguë, 1934, *Revue neurologique*), les lésions de la neuroptico-myélite aiguë n'ont rien de spécifique. En

effet, à côté de foyers nécrotiques plus ou moins prononcés, on trouve des foyers absolument analogues à ceux de la sclérose en plaques, avec réaction globale intense de la trame de fond.

On ne peut donc pas s'appuyer sur l'anatomie pathologique pour individualiser fermement la neuroptico-myélite aiguë.

3° *L'enquête biologique.*

Nous éclairera-t-elle davantage sur la personnalité de la neuroptico-myélite aiguë ? Il ne le semble pas. Le liquide céphalo-rachidien ne nous a rien montré d'anormal au point de vue bactériologique, et à l'examen direct, et à la culture. Certains auteurs ont pratiqué des expériences d'inoculation au singe. Elles n'ont rien apporté de probant. En effet, ici, nous touchons au difficile problème étiologique et bactériologique des névraxites aiguës, des encéphalites, et de leurs rapports avec les virus neurotropes.

De ce côté-là, non plus, aucune certitude ne nous vient.

Que devons-nous en penser en définitive ? Nos conclusions répondront à cette question. Mais, auparavant, quel est le traitement de la neuroptico-myélite aiguë ?

Traitement

Le traitement, en l'absence de notions exactes sur l'étiologie, est difficile à préciser. Cependant, l'aspect clinique de la maladie, tout au moins au début, semble impliquer une agression microbienne. Aussi, la plupart des auteurs traitent ces sujets par la thérapeutique anti-infectieuse générale (urotropine intra-veineuse), salicylate de soude. On a essayé des abcès de fixation; le traitement par l'iodobenzométhylsalicylate.

Dans les cas où nous sommes en présence d'un syndrome relevant d'une cause connue, telle que la neuro-syphilis, il est évident que le traitement spécifique s'impose.

Dans tous les cas, il est difficile de se faire une opinion sur la valeur de tel ou tel traitement, vu la variabilité évolutive extrême de l'affection.

Conclusions

Nous avons observé un cas de neuroptico-myélite aiguë à début brusque par des troubles oculaires. L'évolution s'est faite vers la guérison complète sans séquelles oculaires ou médullaires. Cette observation nous a permis d'étudier les problèmes complexes posés par cette coexistence de troubles oculo-myélitiques. Et nous avons recherché si cette association lésionnelle relevait d'un syndrome de causes variées ou d'une maladie autonome à virus spécifique.

Les arguments cliniques et biologiques que nous avons développé à partir de notre observation, en l'absence de tout examen anatomique et surtout de tout critère bactériologique, ne nous ont pas permis de résoudre ce problème.

Il est certain qu'à côté de syndromes oculo-médullaires relevant d'étiologies connues, il existe des cas d'origine inconnue que seule individualise le fait qu'ils ne se rattachent à aucun des grands cadres neurologiques actuellement bien classés — tels que syphilis nerveuse, encéphalite épidémique, sclérose en plaques.

Et notre observation vient s'ajouter aux documents intéressant cette question. Provisoirement, la neuroptico-myélite aiguë conserve son autonomie; mais seule la bactériologie et l'expérimentation pourront en apporter la preuve absolue.

Bibliographie

AVANT 1930 : Consultons la thèse de **MICHAUD** (Paris 1930).

DEPUIS 1930 : Nous citons les auteurs suivants :

ADIE W. J. — **Optic souts retrobulbar neuritis in disseminated sclerosis.** Tr. opht. societad. u. Kingdom 1931.

ALAJOUANINE, HORNET, THUREL, ROSSANO. — **Un cas anatomoclinique de sclérose en plaques aiguë avec symptomatologie de neuropticomyélite aiguë.** Revue neurologique, 1935.

ATHENS. — **Neuromyélitis optica case.** Am. J. Opht. Décembre 1939.

AUSTRE, GESILO. — **Neuromyélite optique aiguë et subaiguë observée au Brésil avec rapport de 14 cas.** Revue neurologique. Septembre 1935.

AXENFELD et EICHNIG. — **Handbuch D. G. Augen. Heilkinde.** Article Von Kippel.

BALSER. — **Optico-neuro-myélitis.** Brain, octobre 1936.

BARCIA-GOYANES. — **Neuropticomyélite (syndrome de Devic) d'évolution subaiguë. Un cas.** Congrès médical de Valence, 1933.

BERGONZI. — **Optico-neuromyélite. Un cas. Riv. di patholog. nerv.** Janvier 1936.

BETHOUX, ISNEL, MAROQUILIDES. — **Neuroptico-myélite aiguë traitée par abcès de fixation, etiodobenzométhylformine, salicylate. Guérison sans séquelles.** Société de pédiatrie de Paris. Mars 1937.

BOHMIG. — **Névrite optique, myélite aiguë et méningite associées à un gonorrhée.** Klin. monatabl. Augenh. Décembre 1938.

BROUSSEAU et CARON. — **Optico-neuromyélite.** Bulletin Société Médicale des Hôpitaux Universitaires de Québec (Canda). Décembre 1932.

BROUSTED, TRESSAC, SARRIC. — **Optico-neuromyélite dans le diabète. Un cas.** Société Médicale et Chirurgicale de Bordeaux.

CALMETTES, DEODATTI, TABARLY, PIGASSOU. — **Neuroptico-myélite aiguë.** Société O. N. O., 8 novembre 1941. — Toulouse-Médical.

CARON. — Neuroptico-myélite aiguë. Réaction de benjoin colloïdal sub-positive. Lymphocytose marquée du L. O. R. L. Laval Médical, 1937.

CESTAN, RISER et PLANQUES. — Neuromyélite optique. Etude clinique et pathologique. Un cas. Revue neurologique. Décembre 1934.

CESTAN, RISER et PLANQUES. — Sclérose en plaques aiguë. Congrès de Berne, 1931 et Annales, 1934.

CHANG. — Névrite optique rétro-bulbaire et myélite. Un cas. Chinese M. J., septembre 1934.

GOURNAND. — Sclérose en plaques aiguë. Thèse Paris 1930.

DOLGOPOL. — Neuromyélite optique avec étude pathologique d'un cas. Soc. Arch. Neurologie et psych., mars 1939.

DONAHIRE. — Neuromyélitis optica. Case résulting in bilateral total blindness. Americ. J. Opht., juin 1939.

GETTERMAN and CHAMBERLAIN. — Syndrome of neuromyelitis optica. Arch. opht., mars 1940.

FROLICH et DE JUNG. — Neuromyélite aiguë. Journal ophtalmologie, novembre 1937.

FULLER et PICARD. — Devic's dicase neuromyélitie aiguë. Cliniq. J., avril 1938.

GALLENCA. — L'œil dans la neuromyélite aiguë (maladie de Devic). R. Italia d'Ophtal., février 1938.

GERAUD. — De la sclérose en plaques aiguë. Thèse Toulouse 1932.

GONZALEZ T. — Optico-neuro-myélite aiguë. Un cas. Revue association médical. argentin., novembre 1942.

GOZZANO. — Neuroptico-myélite aiguë. Etude clinique et anatomopathologique d'un cas. Différence avec les autres affections non suppurées du système nerveux. Rév. di Neurologie, décembre 1937.

GRLNET et TRIAIU. — Neuro-myélite aiguë. Un cas. Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris, juillet 1931.

GROSSONI A. — Optico-neuro-myélitis in préignancy. Cap. Maggiore, mars 1931.

HAGUENAU et KOFFMANN. — Société O. N. O., Paris 1939.

HALBRON, DEVIGNES et KLOTZ. — Neuro-myélite optique aiguë port-grippale. Un cas. Revue neurologique, avril 1936.

HASSIN. — Neuroptico-myelitis versus multiplus sclerosis-pathologique study. Arch. neurologue et osych., 1937.

HENIER. — Neuro-myélite optique aiguë de Devic ou sclérose en plaques. Revue neurologique, 1933.

HIGIER H. — **Névrite optique. Optico-myélite. Optico-encéphalite et épidémie ambulatoire.** Deutsch. Stschr. Nerven, 1933.

HILL. — **Neuro-myélite optique.** Tr. opht. societ. Kinddom. U. 1938.

HURST, CRESPIGNY et FRY. — **Occurence of rarer desmyélination discases (N.M.O.) in south australia.** M. J. Australia, mars 1939.

KAPLAN. — **Optic acutte neuro-myelitis case.** Archives of Ophtalmo. hispano-américaine, septembre 1933.

KIELY. — **Acutte. optico-neuro-myélitis.** Ohio state M. J. august 1936.

KLAN. — **J. Encephalo-myélite optique aiguë.** Klin. Monats. C.L.F. augeil., novembre 1932.

LEVADITI, HORNUS et SCHOEN. — **Occite spontanée épidémique du singe. Rapport avec les leuconévraxites amaurotiques.**

LEWANDOWSKY. — **Nouvelle édition du Hendbuch fur neurologia.**

LEP et VAN BOGAERT. — **Paralysie de Landry avec double névrite sans lésions histologiques caractéristiques.** Journal Belge de Neuro-Psych., 1934.

LOPEZ. — **Acutte neuroptico-myélitis ambulatory.** Ophtalmologica, avril 1930.

LOPEZ Albo. — **Optico-myélite subaiguë (maladie de Devic). Un cas.** Arch. Médecine cir. y especialid., décembre 1935.

LOPEZ Albo. — **Optico-neuro-myélite subaiguë (maladie de Devic).** Revue cubaine d'O. N. O., avril 1936.

Lopez Albo. — **Optic. ambulatory form of neuromyelitis Case.** Congrès médical Valencia, 1933.

MARINESCO, DRAGANESCO, GRIGORESCO, SADER. — **Une observation de neuroptico-myélite aiguë.** Revue neurologique, 1930.

MARKIEWICZ, PETERS. — **Optico-neuromyélite aiguë de Devic; aspect clinique et anatomique.** Ztschr. f. d. ges. Nerv. U. Psych., 1936

MAZEL. — **Neuro-myélite optique, un cas.** Casop. lek. cdsk., 1933.

MAC KEE, MAC HAUGTON. — **Neuroptico-myelitis, wo cases.** Am. J. Opht., février 1938.

MAC ALPINS. — **Familial neuromyelitis optica. Occurence in identification.** Grain, décembre 1938.

MAC KIEWICZ. — **Neuro-myélite optique aiguë.** Société neurologique, Varsovie. Revue neurologique, 1930.

MLRKEL. — **Changes in neuromyelitis optica.** Case. Stschr. f. d. ges. nerv. u. psych., 1931.

MILLIAN, LHERMITTE, SCHEFFER, HOROWITZ. — **Neuro-myélite aiguë. Observation anatomique et clinique d'un cas.** Revue neurologique, septembre 1931.

MOREAU. — **Les leuco-encéphalites.** Congrès des médecins aliénistes et neurologues de langue française. Limoges, 1932.

MORIEZ. — **Fausse neuro-myélite optique aiguë, en réalité syndrome de Lichtein.** Revue O.N.O., avril 1934.

DE MORCIER. — **Un cas de neuroptico-myélite aiguë.** Société O.N.O. de Genève, 1932.

PERRITA R. A. — **Optico neuro-myelitis, deux cas.** Arch. Opht., mars 1934.

POPOW. — **Optico-neuro-myélite aiguë.** Deutsch. Stschr. Nerven, 1935.

RLZEND, FILHO. — **Syndrome of optico neuritis with soute ascending myelitis in neuro syphilis, case.** Rev. neuro et psych., Sao Paulo, Brazil, décembre 1937.

RICHON, GIRARTE, KISSEL. — **Relation entre myélite aiguë primitive et dissémination de sclérose. Cinq cas.** Revue médicale de l'Est, janvier 1932.

RIMBAUD, BOUCONNET, SERRE, BOUGARDE. — **Neuro-myélite optique. Un cas chez l'enfant.** Société médicale de biologie, Montpellier, mai 1939.

RISER et PLANQUES. — **De quelques infections aiguës et subaiguës non suppurées du système nerveux. Etude d'ensemble. Grenothérapie.** XIV[e] Congrès international d'hydrologie. Toulouse, 1933.

RISER et SOL. — **Myélites aiguës primitives. Seize observations inédites.** Thèse Sol, Toulouse, 1934.

SAGER et GRIGORESCO. — **Optico-neuro-myélite aiguë et ses relations avec l'encéphalo-myélite diffuse.** Arch. of. psych., 1932.

SAGER et GRIGORESCO. — **Deux observations cliniques de neuro-myélite optique.** Arch. of psych. in nerven., 1931.

SALVATI. — **Neuro-myélite optique.** Arch. di opht. J., juin 1931.

SANCHIS BANUS. — **Encéphalo-myélite aiguë disséminée ; cas d'optico-neuro-myélite aiguë.** Arch. Méd., cir. y specialid., mars 1932.

SCHŒFFER H. — **Optico-neuro-myélite aiguë.** Société ophtalmologique. Paris, décembre 1931.

SCHENDERON. — **Neuro-myélite optique après grippe.** Société neuropathol., 1932.

TSIMINAKIS Y. — **Optico-neuro-myélite.** Ztschr. f. d. ges. Nerv. u. psych., 1933.

URECHIA. — **Optico-neuro-myélite aiguë : nécropsie et rapport d'un cas.** Société Médicale des Hôpitaux de Paris, décembre 1936.

UREC HIA et VALUDA. — **Optico-neuro-myélite aiguë. Etude anatomique d'un cas.** Revue neurologique, juin 1924.

VAN BOGAERT, LEY, GRANDER. — **De la myélite nécrotique subaiguë.** Revue neurologique, 1930.

VAN BOGAERT. — **A propos d'une neuro-myélite optique aiguë, comme première manifestation d'une sclérose en plaques.** Journal neurolog. et psych., avril 1932.

VAN GEHUCHTEN. — **Un cas de myélite nécrotique aiguë.** Revue neurologique, 1937.

WALKER C. M. — **Retrobulbar neuritis an multiple-sclerosis.** Observations with quantitative chaes an report of cases. Californ. an West Med., 1931.

WAKCH. — **Neuromyelitis optica anatomis study of one case.** Clinical study of thre cases. Bull. Johns Hopkins Hosp., avril 1935.

WHERAANT. — **Pitalmo neuromyelitis amongeast aslatics in Netherland east Indies.** Acta psychiat. and Neurolog., 1938.

Le Président de la thèse :
GORSE.

Vu : Le Doyen,
GORSE.

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 20 juin 1945.

Le Recteur,
DOTTIN.

Toulouse. — Imprimerie du Centre, 28, allée Jean-Jaurès